Ein Fall

von

Sklerodermia diffusa et circumscripta mit Sklerodaktylie

bei einem neunjährigen Mädchen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

hohen medicinischen Fakultät

der Universität Rostock

vorgelegt

von

Carl Harm,

z. Z. I. Assistenzarzt am evangelischen Krankenhause „Huyssenstiftung" zu Essen-Ruhr.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

Neustrelitz.
Otto Wagner, Buchdruckerei.
1903.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Fakultät der Landes-Universität Rostock.

Referent: **Professor Dr. M. Wolters.**

Meinen lieben Eltern!

Beschreibungen von Krankheiten, die mit der heute als Sklerodermie bezeichneten Affection grosse Aehnlichkeit haben, finden wir schon im Altertum bei Hippokrates und Galen. Ersterer berichtet über einen Athener, dessen Haut so verhärtet war, dass man sie nicht zusammenkneifen konnte, und letzterer beschreibt eine Erkrankung, die sich durch weisse Färbung der Haut, durch auffallende Dicke und Härte auszeichnete. Einen zweifellosen Fall von Sklerodermie hat sodann Zacutus Lusitanus (1634) beschrieben. Er teilt mit, dass bei einer Frau die Haut plötzlich so hart und dick geworden sei, dass sie sich wie Ochsenleder oder Baumrinde anfühlte. Besonderes Interesse bietet dieser Fall noch deswegen, weil bei ihm ödematöse Schwellung beobachtet wurde, und weil nach Bädern und schweisstreibenden Mitteln völlige Heilung eintrat. Es folgen dann weitere Veröffentlichungen von Diemerbrock (1660), Helvetius (1678), Vater u. a. Eine ausführlichere, genaue Beschreibung finden wir bei Curcio (1755). In seiner Krankengeschichte sind alle Symptome der Sklerodermie vorhanden, wie wir sie heute kennen: bretthart gespannte Haut, Behinderung in den Bewegungen, zum

Teil sogar völlige Unbeweglichkeit der erkrankten Teile, Verminderung der Sensibilität, Aufhebung der Schweisssekretion u. s. w. Auch Haller, Lorry, Alibert, Henke, Bärmann, Fontanetti u. a. beschreiben ähnliche Fälle. Alle diese Veröffentlichungen blieben jedoch so gut wie unbekannt, bis durch die beiden Arbeiten von Thirial aus den Jahren 1845 und 1847 und die in demselben Jahre erschienen von Grisalle und namentlich von Forget, die die beiden erstgenannten gewissermassen ergänzten, die Aufmerksamkeit und das Interesse der ärztlichen Forschung wieder auf diese Krankheit gelenkt wurde. Von da an folgten die Veröffentlichungen einander fast ununterbrochen, sodass Lewin und Heller 1895 in ihrer Monographie über die Sklerodermie schon über 500 Fälle zusammenstellen konnten. Seither hat sich die Zahl nach meiner Schätzung schon wieder um ca. 100 Fälle vermehrt.

Wie wenig klar sich die Forscher aber trotz dieser zahlreichen Casuistik über das Bild und Wesen unserer in Frage stehenden Krankheit waren, das verrät nur zu deutlich die Unmenge der verschiedensten Namen für dieselbe. Wolters hat sich als erster der Mühe unterzogen, alle diese Namen, deren Kenntniss für das Studium der Litteratur unerlässlich ist, zusammenzustellen. Ich verweise daher auf seine Arbeit (Beitrag zur Kenntniss der Sklerodermie, 1892. Arch. f. Dermat. u. Syph.). Erwähnen will ich nur, dass Gintrac 1847 den jetzt gebräuchlichen Namen Sklerodermie einführte.

Wir sehen jetzt die Sklerodermie als eine chronische, interstitielle Entzündung an, die in gleicher

Weise die verschiedensten Organe, Haut, Knochen, Muskeln, Nerven und Intestina befallen kann, und deren hervorstechendes, klinisches Symptom jene eigenartige Veränderung der Haut darstellt, welche der ganzen Krankheit ihren Namen gegeben hat.

Man hat vielfach versucht, die Sklerodermie in verschiedene Typen einzuteilen, dem jeweiligen Bild entsprechend, das die Hautaffection bot. „Auch hier hat", wie Wolters sagt, „die Sucht, eine Klassifikation zu schaffen, zu trennen und zu sichten, auf Abwege geführt und ist dadurch geeignet, das Gesamtbild immer mehr zu verwischen, anstatt es zu klären".

Mit dem Fortschreiten der anatomischen-pathologischen Erkenntniss dieser Krankheit ist zwar auch hier eine grössere Uebereinstimmung eingetreten, gleichwohl besteht unter den Forschern eine absolute Einigkeit noch heute nicht. So sehen Unna und mit ihm die Mehrzahl der amerikanischen Forscher die als „Morphoea" bezeichnete cirkumskripte Form noch als eine besondere Krankheit an, obwohl bisher, wie ich später noch eingehender auseinander setzen werde, weder die pathologische Anatomie irgendwelche nennenswerte Unterschiede zwischen ihr und der Sklerodermie ergeben hat, noch auch klinische Unterschiede, wie beispielsweise der „lilac ring" der Engländer, ein konstanter Befund bei „Morphoea" sind. Der lilac ring ist auch bei ganz sichern Sklerodermiefällen gefunden worden. (Tilbury, Fox, Collin, Doroczynski, Jamiesson, Besnier, Bouttier, Barthélémy, Fruchtmann und Schwabach, Lewin-

Heller, Palm, Kaposi). Nach Besnier kann man sie ja als eine besondere Form der partiellen circumscripten Sklerodermie auffassen und eben jenen „lilac ring", wie auch neuerdings wieder Bulkley betont hat, als Merkmal für die Klassifikation gelten lassen.

Die Sklerodaktylie gehört nach den Ergebnissen der pathologischen Forschung ebenfalls zur Sklerodermie und wird auch von den Franzosen als Sklerodermie der Extremitäten bezeichnet, sodass wir Lewin und Heller beistimmen, die die Sklerodermia diffusa, die Sklerodermia circumscripta und die Sklerodaktylie „als den Ausdruck desselben sklerodermatischen Prozesses auffassen".*)

Wir können infolgedessen die Sklerodermie wie Herxheimer es thut am besten einteilen in:

1) circumscripte, partielle Sklerodermie („Morphoea"),
2) diffuse Sklerodermie:
   a) einzelner Körperteile,
   b) universelle,
3) Sklerodaktylie,

oder:

1) circumscripte, partielle Sklerodermie:
   a) „Morphoea",
   b) Sklerodaktylie,
2) diffuse Sklerodermie:
   a) einzelner Körperteile,
   b) universelle.

*) Anmerkung: Die Sklerodermia neonatorum wird heute allgemein von der Sklerodermia diffusa getrennt und als morbus sui generis betrachtet.

Vor allem darf man, wie Herxheimer treffend sagt, nicht vergessen, dass dies nur ein Schema ist, das in Wirklichkeit oft im Stiche lässt. Kann doch die circumscripte Form in die diffuse übergehen, kann diese doch durch Nachschübe continuierlich oder an verschiedenen Stellen zur gleichen Zeit wachsen und auch in die generelle übergehen. Ebenso wie ja auch die Sklerodaktylie primär an den Füssen oder Händen auftreten oder aber erst im Verlaufe auf diese übergehen kann.

Auch unser Fall, dessen Krankengeschichte ich hier anführen möchte, zeigt diese drei Formen. Ich hatte Gelegenheit, denselben auf der inneren Abteilung des evangelischen Krankenhauses „Huyssen-Stiftung" in Essen (Ruhr) zu beobachten. Mein verehrter Chef, Herr Medicinalrat Kreisarzt Dr. Racine, hatte die Liebenswürdigkeit, mir die Veröffentlichung des Falles zu gestatten, wofür ich ihm auch an dieser Stelle nochmals meinen verbindlichsten Dank aussprechen möchte.

Johanna M., 9 Jahre alt, geboren in der Nähe von Essen-Ruhr, wurde uns am 5. 12. 01 überwiesen wegen eines Geschwürs am linken inneren Knöchel.

Anamnese: Beide Eltern der Patientin an unbekannter Ursache verstorben. Vater war Bergmann. Patientin will früher ganz gesund gewesen sein. In ihrem 6. Lebensjahre wurde sie von einem Wagen überfahren, angeblich über den linken Oberschenkel. Seit dieser Zeit sollen sich folgende Veränderungen bei ihr eingestellt haben:

Die Haut am linken Fuss und Unterschenkel wurde hart und gespannt, sodass Patientin den Fuss nicht mehr so gut bewegen konnte wie früher. Ihre Sprache wurde heiser, sie fing an zu „schnarchen“ und „bekam zeitweilig schlecht Luft“. In der Schule blieb sie sehr zurück.

Seit einiger Zeit — wann weiss Patientin nicht genauer anzugeben — hat sich am linken inneren Knöchel „von selbst“ ein Geschwür gebildet, das schlecht heilte. Patientin wird deswegen dem Krankenhause überwiesen.

Status bei der Aufnahme 5. December 1901.

9jähriges Mädchen von seinem Alter entsprechender Grösse, gutem Knochenbau, mässiger Muskulatur und Fettpolster. An der Patientin fällt ihr stierer Blick auf und ihre bald mehr, bald weniger laute Inspiration, die eine gewisse Aehnlichkeit hat mit einem mässig lauten Stöhnen. Die Sprache ist sehr leise, heiser, schwer verständlich.

Der linke Fuss und Unterschenkel sind bis zur Höhe der Wade prall, gespannt, erscheinen haarlos und rötlich-braun verfärbt. Dazwischen, besonders auf dem Fussrücken und an Stellen, die dem Knochen dicht anliegen, sind hellere bis weisse Flächen. Die Zehen werden in eigentümlicher Mittelstellung zwischen Flexion und Extension gehalten und sind hart wie Holz. Auch die übrigen afficierten Partieen, speciell Fuss und Knöchelgegend, fühlen sich bretthart an.

Die Haut ist gegen die Unterlage nicht verschieblich und kann nicht gefaltet werden. Fast ebenso hart

fühlt sich die Wade an. Die Haut zeigt hier eine feine Fältelung, wie chinesisches Papier oder Chagrinleder. Von der Umgebung ist die erkrankte Partie abgegrenzt durch eine weissliche, ganz leicht erhabene Randzone. Kleinere, ähnliche Bezirke sind am linken Oberschenkel sichtbar.

Am linken inneren Knöchel findet sich eine oberflächliche Ulceration mit unregelmässiger Umrandung von ca 6 : 9 cm Ausdehnung. Auf der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel des linken Oberschenkels, hinten, ist eine unregelmässig geränderte Narbe von ca. 4 cm Länge und 1 cm Breite, die von dem Unfall herrühren soll. — Drüsen nicht geschwollen. Tonsillen normal. Herz und Lungen ohne Besonderheiten. Stuhlgang regelmässig 1—2 mal täglich. Urin klar, sauer, frei von Eiweiss und Zucker. Temperatur normal. Puls regelmässig, nicht beschleunigt.

Im Januar 1902 traten bei der geistig erheblich zurückgebliebenen Patientin wiederholt heftige Krämpfe — hysterischer Art? — auf. Patientin war sehr benommen, stöhnte laut. Nahrungsaufnahme sehr gering; Patientin sehr elend.

Die Hautaffection hatte inzwischen sehr an Umfang zugenommen. Das Geschwür am Knöchel zeigte eine auffallend geringe Tendenz zur Heilung. Wider Erwarten trat in dem Zustand unter warmen Bädern, Einfettung und Massage der verhärteten Hautstellen und Verabreichung von Kal. brom. eine wesentliche Besserung ein. Die Krämpfe verschwanden, der Appetit hob sich und somit bald auch der gesammte Er-

nährungszustand. Von der Besserung ausgeschlossen erschien jedoch die Hautaffection. Diese hatte sich bis Mitte März, wo die Kranke auf die innere Station verlegt wurde, über das Knie bis zur Mitte des linken Oberschenkels verbreitet. Ausser der Farbenveränderung, die jetzt stellenweise einen gelblich-braunen Ton angenommen hatte, waren wesentliche Verschiedenheiten gegen den Befund bei der Aufnahme nicht festzustellen. Hinzugekommen war jedoch eine mässige Beugestellung des linken Beines. Eine Streckung verursachte Schmerzen und war nicht mehr ganz ausführbar, weder aktiv noch passiv. Ferner waren zwei neue Flecken auf der linken Brusthälfte zu vermerken. Sie sahen gelblich-weiss aus, glänzend und waren narbenartig eingezogen. Eine bläuliche Randzone, „lilac ring", wurde nicht wahrgenommen. Die beiden neuen Flecken waren etwa Pfennigstück gross. Die erkrankten Hautpartieen fühlten sich etwas kälter an als die normale Haut. Zeitweise bestanden Schmerzen im linken Bein, hauptsächlich in dem flectierten Knie; auch klagte Patientin häufig über die Spannung in der Haut.

Am 5. Mai 1902 entwickelte sich am linken Unterschenkel ein Erysipel, das von dem noch immer nicht ganz verheilten Ulcus am linken Knöchel ausgegangen war. Die Umgebung der Wunde war gerötet, leicht geschwollen und druckempfindlich. Temperatur: 38,5 °, Puls 120. Herz und Lungen normal. Urin frei von Eiweiss und Zucker, Diazoreaktion negativ. Die an diesem Tage aufgenommenen Photo-

graphien zeigen sehr deutlich die erkrankten Hautpartieen und geben zugleich ein sprechendes Bild von der weiteren Ausbreitung des Processes.

Die linke Untere-Extremität ist völlig ergriffen, bis hinauf zum Becken. Sie zeichnet sich durch eine dunkle, schmutzig-braune Pigmentation aus und wird krampfhaft in rechtwinkliger Beugestellung gehalten. Die Haut ist überall ganz prall und hart, nicht eindrückbar, nicht verschieblich gegen die Unterlage und nicht in Falten abhebbar. Die Bewegungen im Fussgelenk und in den Zehen sind ebenfalls minimal.

Auf der linken Brust hat sich zu den zwei obengenannten Flecken, die sich inzwischen vergrössert haben, noch ein Streifen hinzugesellt, der in der Höhe des 4. Intercortalraumes von vorne nach hinten verläuft. Er ist in der Mitte gelblich-braun und wird von einem weissen glänzenden Saum begrenzt. Seine Breite beträgt 2—3 cm, seine Länge 20 cm.

Eine weitere Hautveränderung ist links unterhalb des Nabels sichtbar. Auch sie zeigt eine bräunliche Pigmentation und fühlt sich derb an. Die Haut ist hier jedoch noch faltbar. Oberflächliche Affectionen, wie die zuletzt genannte, befinden sich endlich noch an der Vorderfläche des rechten Unter- und Oberschenkels und am linken Oberarm.

Am Gesicht fällt zunächst die Abflachung der linken Hälfte, besonders der Nase auf. Die Nasolabialfalte ist links nicht so deutlich wie rechts. Auch die linke Oberlippe ist abgeflacht und bleibt auch beim Mundspitzen flach. Weiter fallen häufige Con-

tractionen des Corrugator supercilii auf. Endlich bemerkt man noch eine weisse, glänzende, narbenartig aussehende, etwa Markstück grosse Partie auf der linken Wange, ungefähr in der Höhe des Jochbogens, die ohne scharfen Rand in normales Gewebe übergeht.

Das oben erwähnte Erysipel ergriff unter Temperatursteigerung bis 39,5 ° die ganze linke untere Extremität. Am 17. Mai war Patientin wieder fieberfrei.

Wir hatten den Verlauf des Erysipels natürlich mit grossem Interesse verfolgt und waren sehr gespannt, ob und eventuell welche Wirkung es auf den sklerodermatischen Process ausüben würde — umsomehr als bisher erst ein Fall von Erysipel bei bestehender Sklerodermie veröffentlicht ist. (Eckström, Hygiea XI, No. 2, 1849. — Schmidt's Jahrbücher 1851, Pag. 319). Unsere geheime Hoffnung, es könnte möglicher Weise eine Besserung der sklerodermatischen Erkrankung nach Ablauf des Erysipels eintreten, schien sich zu erfüllen — jedoch nur soweit die untere linke Extremität — der Sitz des Erysipels — in Betracht kommt:

Ein am 17. Juni 1902 aufgenommener Befund ergiebt eine wesentliche Erweichung der Haut des linken Beines bis hinab zur Mitte der Wade. Die Haut ist dünner als normal, zeigt fast überall eine feine Fältelung und lässt sich wieder besser von ihrer Unterlage abheben als früher.

Die Pigmentation ist am Becken und Oberschenkel am stärksten, weniger stark an der Vorderseite des linken Unterschenkels und sehr gering an seiner Rück-

seite. — In der Umgebung des inneren Knöchels sind mehrere kleinere und grössere Narben resp. mit Borken bedeckte, in Heilung begriffene Stellen. Hier scheint die Haut mit dem Knochen fest verlötet, ebenso am äusseren Knöchel. Die ganze Partie, handbreit oberhalb der Knöchel bis zum Fusssohlenrand fühlt sich bretthart an und ist stark bräunlich pigmentiert. Mit dem Fusssohlenrande schneidet die Pigmentgrenze scharf ab. Die Fusssohle bietet normales Aussehen, ist aber ebenso hart und unelastisch wie die übrigen beschriebenen Hautpartieen.

Die Beweglichkeit der Zehen wie des ganzen Fusses ist gleich Null.

Auf dem ganzen übrigen Körper hat der sklerodermatische Process erheblich zugenommen. Am linken Arm zieht ein sklerodermatischer, hellgelb pigmentierter Hautstreifen vom Schultergelenk in gerader Linie nach abwärts bis herab zum Daumen. Auf der linken Brust sind die oben erwähnten Flecken confluiert. Rechts haben sich neue gebildet. Im Gesicht hat die Erkrankung sich über die ganze linke Wange verbreitet, sodass der starre Gesichtsausdruck noch erheblich gesteigert erscheint. Das linke Auge kann nicht mehr fest geschlossen werden. Die Nase ist ganz spitz geworden. Auf der rechten Oberlippe haben sich mehrere radiär verlaufende Furchen gebildet, sodass eine eigenartige Kräuselung entsteht, wenn Patientin — was oft geschieht — die rechte Oberlippe nach oben zieht.

Auf der rechten Seite ist der sklerodermatische

Process viel weniger intensiv. Es finden sich auch hier auf der Brust, am Arm und Bein einige krankhafte, mehr oder weniger circumscripte, sklerodermatische Veränderungen, jedoch weniger hart und infiltriert.

Eine lila Randzone, „lilac ring", haben wir nirgends, auch nicht an den ganz circumscripten frischen Stellen konstatieren können.

Erwähnt sei noch, dass die ganze linke Körperhälfte, incl. Gesicht, flacher, atrophischer erscheint als die rechte.

Der Umfang beträgt am Oberarm, 7 cm unterhalb des Schultergelenks:

links 16,5 cm, rechts 17,8 cm,

12 cm unterhalb des Schultergelenks:

links 15,5 cm, rechts 16 cm.

Am Unterarm besteht ein messbarer Unterschied nicht. Der grösste Umfang beträgt beiderseits 15,5 cm.

An den unteren Extremitäten ist die Differenz wieder grösser. Die Masse sind folgende:

Am Unterschenkel:

6 cm über dem äusseren Knöchel l. 12 cm, r. 13 cm,
15 „ „ „ „ „ l. 16 „ r. 17 „
20 „ „ „ „ „ l. 17 „ r. 18 „

Am Oberschenkel:

10 cm über dem Kniegelenksspalt l. 21 cm, r. 23,5 cm,
15 „ „ „ „ l. 24 „ r. 26,5 „
20 „ „ „ „ l. 27 „ r. 28 „

Der Brustumfang beträgt 58/61,5 cm.

Die Temperatur ist normal, der Puls meist beschleunigt, 120 regelmässige, weiche Schläge in der Minute.

Die Schilddrüse ist nicht nachweisbar verändert. An den Lungen und am Herzen ist nichts krankhaftes nachweisbar. Beim Inspirium hört man überall das fortgeleitete „schnarchende" oder vielleicht noch richtiger „stöhnende" Geräusch, das an Stärke zunimmt, sobald Patientin sich aufregt oder Schmerzen empfindet; oft ist es aber auch Nachts sehr laut, wenn Patientin fest schläft.

Herr Dr. Muck, Specialarzt für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, hier, hatte die Liebenswürdigkeit, die kleine Kranke mehrfach, zuletzt noch am 17. Juni 1902, zu untersuchen. Ich lasse seinen Befund hier folgen:

„Runzelige Erhabenheiten im Bereich der Medianlinie der Zunge, die stärker gerötet sind wie die benachbarten Zungenschleimhautpartieen. Die Zunge zeigt, nicht hervorgestreckt, dauernd fibrilläre Zuckungen, die sich beim Hervorstrecken, was jedoch nicht vollständig gelingt, deutlich steigern. Im Pharynx sonst keine Besonderheiten. Epiglottis infantil zusammengelegt, keine Veränderungen in der Schleimhaut derselben. Taschenbänder beiderseits normal. Stimmbänder von porzellanweisser Farbe, nicht verdickt. — Beim Inspirieren nähern sich dieselben bis auf einen schmalen Spalt, der genau in der Medianlinie steht. Dabei ist ein laut tönendes, stridulöses Geräusch hörbar. Beim Exspirium entfernen sich die Stimmbänder nur wenig von einander, wobei das Stenosengeräusch

sich etwas verliert. (Perverse Aktion der Stimmbänder.) — Soweit ein subglottischer Einblick möglich ist, keine subchordalen Veränderungen. Einmal entstand beim Einführen des Spiegels ein vollständiger Glottisschluss während des Inspiriums, der einige Sekunden anhielt."

Erwähnt sei noch, dass die Nägel der Finger und Zehen Längsriffelungen zeigen, aber nicht bröcklig sind.

An dem dunkelblonden Haar der Kranken fällt ein ca. 5-Markstück grosser heller, fast grauer Strang (links) auf. Die Kopfhaut ist an dieser Stelle nicht sichtbar verändert.

Die Pupillen sind gleich, mittelweit, reagieren prompt.

Bauchdecken- und Patellarreflex beiderseits vorhanden, Plantarreflex ist links nicht auszulösen, rechts ist er vorhanden.

Das Gefühl ist anscheinend überall normal, nur am linken Unterschenkel wird seit einigen Tagen jede Berührung als Schmerz empfunden.

Die wiederholte Untersuchung des elektrischen Leitungswiderstands der Haut ergab für die erkrankten Stellen an der Brust und am Arm eine Verminderung des Widerstandes, an den Beinen keinen Unterschied.

Bei 3 M A., 30 Volt und 5000 Ohm war am rechten Bein K S Z +, am linken Bein —; hier trat auch bei 5 M A., 40 Volt weder A O Z noch A S Z noch K O Z noch K S Z ein.

Die Therapie bestand aus warmen Bädern mit nachfolgender Einfettung und Massage; später wurden

daneben Thyreoidintabletten, eine Zeit auch Natr. salicylic. und Kal. jodat. gereicht. In letzter Zeit wurden Thiosinamineinspritzungen vorgenommen, wie sie Juliusberg aus der Neisserschen Klinik empfohlen hat:

Thiosinamin 10,0,
Glycerin 20,0,
Aq. dest. 100,0.

Davon 1—2tägig 1 dg. zwischen die Schulterblätter injiciert.

Die erwähnte geringe Besserung als Erfolg dieser Therapie anzusprechen, möchte ich nicht wagen, ebensowenig wie ich das Erysipel mit Sicherheit dafür verantwortlich machen kann und will.

Fassen wir nun noch einmal die wesentlichsten Punkte unseres Falles kurz zusammen, so sehen wir, wie das bis dahin ganz gesunde Kind in seiner geistigen Entwickelung auffallend zurückbleibt. Es entwickelt sich dann bei ihm eine perverse Aktion der Stimmbänder und eine typische Sklerodermie, die an der unteren Extremität beginnend, im weiteren Verlauf das Bild der Sklerodaktylie, der circumscripten und der diffusen Form zeigt und endlich nach einem glücklich überstandenen Erysipel eine immerhin bemerkenswerte Besserung erkennen lässt. Das Hauptgewicht aber möchte ich darauf legen, dass unser Fall ein weiterer klinischer Beweis für das ist, was neben anderen Autoren vor allem Dinkler und Wolters behauptet und überzeugend nachgewiesen haben, dass nämlich diese drei genannten Formen der Sklerodermie sehr wohl neben einander bestehen oder in einander

übergehen können resp. dass sich die eine Form aus der anderen entwickeln kann.

Dass auch pathologisch-anatomisch ein wesentlicher Unterschied zwischen den einzelnen Formen nicht besteht, will ich im Folgenden zu beweisen suchen.

Vorher sei mir gestattet, der Vollständigkeit halber, kurz auf Aetiologie, Symptome und Verlauf der Sklerodermie einzugehen.

Aetiologie.

Die Heredität ist für unsere in Frage stehende Krankheit belanglos, ebenso Nationalität und Rasse. Vom Standpunkt ihrer Theorie aus sehen Lewin und Heller den Grund für die häufigere Erkrankung der Franzosen in den in Frankreich häufigeren Nervenkrankheiten und finden auch eine Stütze für ihre Ansicht darin, dass mit dem Steigen der Nervenkrankheiten in den letzten Jahren in Deutschland auch die Zahl der Sklerodermiefälle gestiegen ist.

Lewin und Heller fanden Erkrankungen von Frauen in 67 %. In den letzten Jahren scheinen die Erkrankungen der Männer zugenommen zu haben, was ebenfalls im Einklang stünde mit der auch sonst beobachteten Zunahme von Nervenkrankheiten bei Männern. — Die meisten Erkrankungen fallen in die Zeit der höchsten Entwicklung der geschlechtlichen Thätigkeit. Unter den 475 zur Statistik benutzten Krankengeschichten finden sich nur 36 Kinder unter 10 Jahren angegeben. — Beruf und Stand sind ohne Einfluss, ebenso die häufigsten Infections-, Constitutions- und

Intoxicationskrankheiten. Recht häufig findet man dagegen: Hysterie, Nervosität, Krämpfe, Chorea (15 mal), Rheumatismus (24 mal), Erkältung (53 mal), Trauma als Ursache angegeben. Sehr häufig wurde die Sklerodermie in direktem Anschluss an eine Durchkältung oder Durchnässung beobachtet.

Keins der angegebenen Momente findet sich aber in solcher Regelmässigkeit, dass wir im Stande wären, dasselbe für alle Fälle als massgebend anzusehen, wenn wir nicht den Beobachtungen Zwang anthun wollen. Es scheint vielmehr, dass mancherlei Ursachen hier zum gleichen Ziele führen.

Symptomatologie.

Nach der allgemeinen Annahme durchläuft die Sklerodermie drei Stadien: I. Oedem, II. Induration und III. Atrophie. Häufig aber gehen dem sklerodermatischen Oedem noch Prodromalerscheinungen voraus, wenn man nicht, wie Herxheimer vorschlägt, das Oedem selbst noch — wegen seines inkonstanten Verhaltens — zu den Prodromalerscheinungen rechnen will. Es wären hier zu nennen: Fieber, schlechtes Allgemeinbefinden, sensible Störungen (Hyperaesthesie, Anaesthesie, Kältegefühl, lancinierende Schmerzen u. a.), Cyanose u. s. f. Das das erste Stadium der Sklerodermie darstellende Oedem ist, wenn überhaupt beobachtet, als solches nicht charakteristisch. Wenn das Oedem so hochgradig und prall ist, dass der Fingereindruck keine Delle hervorruft, so muss man annehmen, dass schon das zweite Stadium der Sklero-

dermie, das der Induration, eingetreten ist. Diese Verhärtung der Haut, die eigentliche Sklerodermie, kann die Haut des ganzen Körpers, einzelner Körperteile befallen, sie kann als circumscript am ganzen Körper zerstreut vorkommende Flecken oder in einem einzigen kleinen Hautbezirk vorkommen. (Lewin und Heller.)

Als Anfangslocalisation sollen die oberen Extremitäten bevorzugt sein, relativ selten die unteren. Die Beugeseiten werden ausserordentlich selten im Vergleiche zu den Streckseiten befallen. Noch seltener sind Schleimhäute und Genitalien der Sitz der Erkrankung. — Die in unserm Falle beobachteten „runzeligen Erhabenheiten" der Zunge können nicht wohl als sklerodermatische Veränderungen angesehen werden.

Mehrfach ist beobachtet, dass sich die Sklerodermie in langen Streifen localisierte, ähnlich wie beim Herpes zoster. — Auch in unserm Falle konnten wir ein derartiges Band in der Höhe der 4.—5. Rippe feststellen.

Solch streifen- oder bandförmiges Vorkommen ist auch bei andern Hauterkrankungen, Lichen, Psoriasis, Eczem beobachtet worden und findet sich ausgesprochen bei den Naevis. Die Annahme, dass dies eigentümliche Auftreten mit Nerven oder Gefässen in Beziehung stehe, hat sich als irrig erwiesen, sodass die Mehrzahl der Autoren nach den letzten ausgedehnten Sammelforschungen (Referat Blaschko's auf dem Breslauer Congress) dahin neigen, die Voigt'schen Grenzlinien als die voraussichtlichen Bildungen anzusehen, denen die Affection folgt.

Hautbeschaffenheit.

Die im ersten Stadium oedematös durchtränkte Haut wird im zweiten hart („derb", „bretthart", „steinhart", „leder-", „gummiartig" u. s. w.). Sie ist glänzend, wie gefirnisst, glatt oder rauh und schuppig, gespannt und verdickt; die Farbe ist sehr verschieden (alabasterweiss, elfenbeinfarben, wachsgelb, schmutzig grau u. s. f.). Mehr oder weniger dunkle Pigmentation findet sich sehr oft, wohl aber nur bei älteren Fällen.

Geht der sklerodermatische Process, wie gewöhnlich, in die Tiefe, so verliert die Haut ihre Verschieblichkeit: sie lässt sich nicht in Falten aufheben, ist mit ihrer Unterlage wie „verlötet", sodass der Körper zuletzt wie in einem Kürass stecken kann. Das Gesicht wird mumienhaft, die Züge starr. Die ursprünglich erhabenen Stellen (Stadium elevatum) sinken im letzten Stadium, dem der Atrophie ein. Die Vitalität der Haut scheint wenig gestört, Erytheme, Acne und andere Hautaffectionen verlaufen wie auf der gesunden Haut. Die Resorptionsfähigkeit der Haut ist meist nicht verändert. Ueber die Schweisssekretion schwanken die Angaben. Es ist Hyper- und Anidrosis festgestellt. Wiederauftreten schon versiegter Schweisssekretion soll prognostisch günstig sein. Schmerzen sind relativ häufig; sie können dumpf oder ziehend sein, können spontan, bei Berührung, auf Druck und bei Bewegung eintreten. Letztere dürften ihren Grund in der Zerrung der Hautnerven durch die gespannte Haut haben; die spontan auftretenden dürften vermutlich durch Druck des Exsudates oder eine leichte Neuritis zu erklären sein. (v. Notthafft.)

Ueber das Verhalten der Haut gegen den electrischen Strom liegen eine Reihe einander widersprechender Angaben vor. — Wir fanden in unserem Falle zum Teil völlige Entartungsreaktion und den Leitungswiderstand der erkrankten Haut teilweise herabgesetzt, teilweise normal. — In anderen Fällen wurde völlig normales Verhalten für beide Stromarten festgestellt.

Die Temperatur der erkrankten Hautstellen scheint häufig vermindert zu sein. Das subjective Kältegefühl ist oft eine Hauptklage der Patienten, während thermometrische Differenzen nur gelegentlich gefunden wurden. Fieber ist mit der Sklerodermie nicht verbunden, eventuell ist es durch Complicationen bedingt.

Von den sogenannten „trophischen" Störungen scheinen mir die Ulcerationen und Gangraenen die häufigsten und bedeutsamsten zu sein. Wie in dem Senatorschen Falle war auch in unserm die Tendenz zur Heilung ganz auffallend gering.

Die Störungen der Motilität hängen von der In- und Extensität des Processes ab und von der eventuellen Mitbeteiligung der Muskeln und Knochen. Sie fehlen ganz bei der Sklerodermie en plaques, sobald diese nicht allzusehr ausgebreitet ist; bei der Sklerodaktylie ist eine Funktionsstörung immer vorhanden, ebenso bei Sklerodermie der ganzen Extremität. Hervorzuheben ist jedoch, dass diese Motilitätsstörungen nicht allein von der erkrankten Haut abhängig sind, zumal oft Veränderungen an den Muskeln, Knochen, Sehnenscheiden und Gelenken früher vorhanden sind als an der Haut. (Ehrmann, Brück, Pelizaeus,

Kaposi, Brocq, Elliot.) Den Beweis dafür hat schon Ball erbracht, der nach Durchschneidung der Beugesehnen freie passive Beweglichkeit der Finger konstatieren konnte.

So verschieden wie das äussere Bild der Sklerodermie ist, so wechselnd ist sie auch in ihrem Verlauf. Es kann in kurzer Zeit eine völlige Restitutio od integrum eintreten (J. Wolff, Piffard, Hebra, G. Lewin, F. Barth, Graham) und die Krankheit kann sich auch über Jahrzehnte erstrecken (Ledermann: 30 Jahre, Strassmann: 31 Jahre, Haslund: 48 Jahre u. a.) und schliesslich durch Ernährungsstörungen zum Tode führen. (Fagge.)

Im allgemeinen soll die Prognose bei Kindern besser sein als bei Erwachsenen und überhaupt umso günstiger, je stürmischer die Erscheinungen einsetzen. (Wolters.) Immerhin wird man die Möglichkeit der Entwicklung diffuser Formen aus den circumscripten nicht ausser Acht lassen dürfen. Direkt ungünstig ist die Aussicht für die Sklerodaktylie, während diese Form naturgemäss quoad vitam die beste Prognose bietet.

Da die Aetiologie der Sklerodermie noch völlig unklar ist, so darf man sich nicht wundern, dass die therapeutischen Versuche fast ebenso zahlreich — wie erfolglos sind. Am meisten Nutzen scheinen uns Bäder, Massage und Einfettung der Haut zu bieten. Mehrfach gerühmt wird — wie schon oben erwähnt — das Neisser-Juliusberg'sche Thiosinamin, so in letzter

Zeit wieder von Pusinelli und Galewski. Von der Thyreoidinbehandlung sahen wir keinen Erfolg.

Eine eventuelle diätetische Behandlung wird man zweckmässig durch medicamentöse Tonica, Chinin, Eisen, Arsen u. s. w. unterstützen. Denn da wir es ja mit einer Krankheit des ganzen Körpers zu thun haben, so erscheint uns eine interne Therapie — Natron salicyl. u. a. — nicht unwichtig.

Die Diagnose bietet in typischen Fällen, wo alle wichtigeren Symptome vorliegen, keine Schwierigkeit, kann aber zu Beginn der Krankheit sehr schwer sein, wo zum Teil nervöse Symptome vorherrschen, oder aber Scarlatina ähnliche oder erysipelatöse, oft auch rheumatische im Vordergrunde stehen.

Differenzialdiagnostisch würden eventuell in Frage kommen: Morbus Addison bei starker Pigmentation, Lepra mutilans (Phalangennekrose), die Raynaudsche Krankheit und die Erytromelalgie.

Ich komme jetzt zu dem anatomischen Nachweis der Identität zwischen der Sklerodermia diffusa und Sklerodermia circumscripta.

Wie andere Autoren sahen auch wir in unserem Falle, wie sich der Process, der am linken Fuss seinen Anfang nahm, im Verlauf von nicht ganz sechs Monaten diffus über die ganze linke untere Extremität verbreitete. Ein gleicher Uebergang der „Sklerodermie en plaques“ in die diffuse Form vollzieht sich jetzt wieder an der Brust und am Bauch. Auch das Gesicht

der linke Arm und das rechte Bein sind schon von der Krankheit ergriffen. Wir zweifeln nicht, dass sich in absehbarer Zeit auf der ganzen vorderen Körperfläche eine diffuse Sklerodermie wird constatieren lassen.

A priori ist also ein Befund wesentlicher histologischer Unterschiede bei beiden genannten Formen wenig wahrscheinlich.

In der That haben denn auch Wolters sowohl wie Dinkler u. a. bei der diffusen und circumscripten Form der Sklerodermie vollkommen identische anatomische Bilder gefunden, sodass Wolters absichtlich eine getrennte Beschreibung beider Krankheitsformen unterlässt. Die Befunde dieser Autoren sind im Grossen und Ganzen von allen Forschern der letzten Jahre bestätigt worden — bis auf Unna.

Unna unterscheidet bekanntlich die Sklerodermia diffusa und die Sklerodermia circumscripta. Letztere teilt er wiederum in drei Hauptformen — „die vielleicht auch wirklich dem Wesen nach, jedenfalls aber der histologischen Struktur nach" zu trennen sind —, die von ihm speciell sogenannte „Morphoea", die „kartenblattähnliche" und die seltene „keloidähnliche" Sklerodermie.

Zum Nachweis der verschiedenartigen histologischen Struktur stützt sich Unna aber auf ein Material, das — wie von Notthafft hervorhebt — „doch zu gering ist, als dass man den Gedanken, es seien da und dort noch zu wenig fundierte Einzelbeobachtungen zu sehr verallgemeinert worden, von der Hand weisen kann."

Unna hat von seiner „kartenblattähnlichen" Form 2 Fälle (4 Stücke) untersucht.

Im Frühstadium constatierte er ein Ergriffensein des Papillarkörpers und eines angrenzenden oberflächlichen Stückes der eigentlichen Cutis. Innerhalb dieser Partie sind die Lymphgefässe stark erweitert. Die Bindegewebszellen sind erheblich vermehrt, sowohl in der Nähe der Blutgefässe, als auch unabhängig von ihnen. Sie bestehen aus Spindelzellen und vielen kleinen Rundzellen mit rundem, sich intensiv färben dem Kern und schwachem Protoplasmahof. Diese Zellhaufen sind sehr locker gebaut, von grossen Lymphspalten durchzogen, enthalten kein elastisches Gewebe mehr und von kollagenem nur Reste feiner Bälkchen. Auch ausserhalb der Zellhaufen bewirkt das interstitielle Oedem Auseinanderdrängung und Zersplitterung der elastischen Fasern und des kollagenen Gewebes. In diesem Stadium ist also weder das kollagene noch das elastische Gewebe vermehrt oder hypertrophisch. Der Papillarkörper ist abgeplattet, die Stachelschicht ist auf eine dünne Lage zurückgegangen, die Körnerschicht normal und die Hornschicht auf Kosten der Stachelschicht bedeutend verdickt.

II. Stadium. Stadium der kollagenen Hypertrophie, der Sklerose.

Die zellige Infiltration ist hier zum Teil geschwunden, die grossen Zellhaufen finden sich nur noch an der Peripherie. Die im ersten Stadium erweiterten Blutgefässe und Lymphspalten werden enger und schwinden gänzlich. An Stelle des aufgesplitterten

Netzes feiner kollagener Fasern ist eine derbe kollagene Platte getreten aus wesentlich horizontal und parallel geschichteten Bündeln bestehend, die nur sehr feine Spalten zwischen sich übrig lassen. Die kollagenen Bündel schliessen nur vereinzelte, scheinbar nackte Kerne und hier und da zerstreute Gruppen elastischer Fasern ein. Das Epithel ist noch stärker verändert: Die Hornschicht ist dicker geworden auf Kosten der Stachelschicht, die, nur 2—3 Lagen stark, eine fast vollkommen eben verlaufende Schicht bildet. Die Körnerschicht dazwischen kann geschwunden sein oder noch existieren. Die in die Scheibe fallenden Follikel sind verkürzt oder mit Hinterlassung eines kernreichen Stranges ganz geschwunden. Die Gänge der Schweissdrüsen sind verengt und lang gestreckt, die Knäuel selbst, wenn sie an der unteren Grenze der Scheibe liegen, von Zellinfiltrat umgeben, verzerrt, comprimiert, und die Epithelien auf diese Weise mechanisch geschädigt, wenn sie unterhalb der Scheibe liegen.

Von seiner „keloidähnlichen" Sklerodermie giebt Unna nur eine genaue klinische Beschreibung. Ein mikroskopischer Befund fehlt.

Die „Morphoea" ist die häufigste und bekannteste Form. Unna hat von ihr einen Fall untersucht.

Sie unterscheidet sich von der kartenblattähnlichen Sklerodermie in folgenden Punkten:

1) Die Morphoea erstreckt sich erheblich weiter abwärts als die kartenblattähnliche Sklerodermie, nämlich bis ins Fettgewebe. Die Knäueldrüsen liegen

daher nicht wie dort unter dem derben Gewebe, sondern sind inmitten desselben eingeschlossen.

2) Dieses Gewebe besteht aus breiten Bindegewebsbündeln, welche — im Gegensatz zur kartenblattähnlichen Sklerodermie — sich in gewohnter Weise kreuzen und in der Verlaufsrichtung keine wesentliche Abweichung von der Norm zeigen. Am besten erkennt man dies Verhalten bei Elastinfärbung, bei der es sich zeigt, dass das elastische Gewebe nicht blos vollständig normal ausgebildet und normal verlaufend ist, sondern auch, dass es durch die hypertrophierenden kollagenen Bündel lediglich etwas auseinander getrieben wird, also abnorm weite Maschen bildet.

3) Die bei der kartenblattähnlichen Sklerodermie so charakteristische Erweiterung der angrenzenden Lymphwege ist bei der Morphoea weniger ausgesprochen. Die Lumina der Knäueldrüsen erscheinen häufiger verengt, die Haarfollikel sind verschmälert. Der Papillarkörper ist ebenso wie das Leistensystem der Oberhaut abgeflacht, aber doch nie bis zu dem Grade wie bei der kartenblattähnlichen Sklerodermie. Hier fehlt auch die Hyperkeratose. Die Stachelschicht erscheint verbreitert nur wegen der Umformung des Epithels zu einer nahezu gleich dicken Platte der Oberhaut. Die Körnerschicht und die Hornschicht zeigen ebenfalls normale Verhältnisse. Im Gegensatz also zur kartenblattähnlichen Sklerodermie participiert die Oberhaut bei der Morphoea nur sehr wenig und rein passiv an dem pathologischen Processe.

4) Der Knoten der Morphea steht in Bezug auf seinen Zellenreichtum mitten inne zwischen dem zellreichen und ödematösen Vorstadium der kartenblattähnlichen Sklerodermie und ihrem sehr zellenarmen Höhestadium. An der unteren und seitlichen Peripherie der sklerotischen Partie sind die Venen stark erweitert; die Arterien haben ein normales Kaliber und normale Gefässwände, sind aber überall begleitet von einer adventitiellen Zellwucherung, die an manchen Stellen zu dicken Zellsträngen und Zellhaufen anschwillt. Solche Zellhaufen umsäumen auf dem Höhestadium auch die Platte der kartenblattähnlichen Sklerodermie; auch bei der Morphoea geht an der Stelle derselben Elastin und Kollagen, ersteres ganz, letzteres grösstenteils, zu Grunde. Aber im Gegensatz zu den Zellherden bei jener Affection kommt es hier zur Ausbildung von grossen Massen wirklicher Plasmazellen. (Zarubin.)

Ueber das atrophische Stadium der Morphoea hat Unna keine Beobachtungen sammeln können; die Verhältnisse dürften wohl identisch sein mit denen der ihnen sonst ähnlichen diffusen Sklerodermie.

Verhältnissmässig einfachere Befunde konnte Unna bei der diffusen Sklerodermie erheben.

Nur die Hypertrophie der kollagenen Substanz war allen Formen gemeinsam. Die Gefässe werden bei der diffussen Sklerodermie zuerst erweitert getroffen, umgeben von geschwollenen und vermehrten Bindegewebszellen, später nehmen letztere wieder ab, sie verkleinern sich und wandeln sich in spärliche

Zellen mit schmalem Protoplasmaleib und haarfeinen Ausläufern um. Die Blutgefässe werden später durch Druck des wuchernden Gewebes gezerrt und verengt. Die Erweiterung der Lymphräume an der Grenze des Epithels kommt bei der diffusen Form nicht oder fast garnicht vor. Die Knäueldrüsen und Haarfollikel werden auch hier in der geschilderten Weise gezerrt und verlängert. Das intertubuläre Gewebe scheint jedoch nicht — wie öfters bei den circumscripten Formen — in den Process mit eingezogen zu sein. Die Papillen sind verdickt, abgeflacht, die interpapillären Epithelzapfen daher verschmächtigt, das Epithellager selbst verdickt. Die elastischen Fasern werden anfangs nur von den kollagenen Bündeln auseinander gedrängt, später kommt es stellenweise zu Atrophie, „und nun treten unregelmässige Spannungen in dem Netze ein, die bewirken, dass grössere Lücken mit andern Stellen abwechseln, aus denen die elastischen Fasern bündelweise zusammengeschoben sind. Schon die ungeordnete Lage an diesen Stellen beweist, dass es sich nicht um eine Neubildung von elastischem Gewebe handelt.“ v. Notthafft, dessen Referat ich hier zumeist folge, hält Unna entgegen, „dass neugebildete elastische Fasern z. B. beim Atherom der Gefässe durchaus nicht wohlgeordnet angelegt sein müssen; übrigens bestreite Unna selbst die Richtigkeit der Angaben anderer Autoren (Wolters), welche das elastische Gewebe auch sich neubilden gesehen haben, nicht.“ Das Fettgewebe schwindet in hohem Grade.

Im Jahre 1900 hat Zarubin in der Jadassohnschen Klinik in Bern einen Fall von circumscripter Sklerodermie beobachtet und im Archiv für Derm. u. Syph., Band 55, 1901, veröffentlicht, dessen klinisches Gesammtbild den Verfasser am meisten an die kartenblattähnliche Form Unnas erinnert, „ohne sich ganz mit dieser zu decken, vielmehr zeigt es Charaktere der verschiedenen Formen in bunter Mischung."

Da es sich um die genaue und ausführliche Beschreibung eines circumscripten Sklerodermiefalles handelt, so möge er hier ausführlicher referiert werden.

Es handelt sich um einen 43jährigen, sonst gesunden Mann, dessen Sklerodermie einen auffallend oberflächlichen, sehr benignen Charakter zeigt. Zarubin hebt seine Neigung zu spontaner Heilung mit minimalster Atrophie besonders hervor. Zu der mikroskopischen Untersuchung wurden zwei Hautstückchen genommen, die nur ganz oberflächlich sklerosiert, weich und mit einem kaum sichtbaren erythematösen Hof umgeben waren. Der Patient vermochte nicht zu sagen, wie lange die einzelnen Stellen bestanden.

Die eigentliche Hornschicht erscheint im Centrum ungleichmässig, im Ganzen nur wenig verdickt, behält aber ihren normalen Bau; in der Peripherie der sklerodermatischen Platte ist die Hornschicht von normaler Dünne; zum grössten Teil besteht sie auch hier aus kernlosen, homogenen, sich schwach färbenden Streifen. Die Grenzen der verhornten Zellen sind meistens nicht sichtbar.

Das Stratum mucosum ist im Centrum der sklerodermatischen Platte bedeutend verdünnt, atrophisch, ein gleichmässiger Streifen, der an manchen Stellen der interpapillären Zapfen ganz beraubt ist; an einzelnen Punkten scheint es fast ganz zu fehlen. Die Zellen des Rete sind in der Richtung von oben nach unten verschmälert, ihre mittelgrossen Kerne bilden horizontal gestellte, mässig dicke Spindeln; ihr Protoplasma ist erhalten.

An der Peripherie der Efflorescenz ist das Stratum mucosum von etwa normaler Dicke; die Zapfen nehmen hier eine nach der Seite hin abweichende Richtung an, so dass ihre Kuppen nach der Peripherie geneigt sind.

Das Stratum granulosum ist in der normalen Umgebung sehr schwach entwickelt; ebenso in der peripheren Zone der Plaque. Dagegen finden sich in der atrophischen Partie, speciell unter den Stellen, an denen die Verdickung der Hornschicht deutlich ist, etwas reichlichere, d. h. 1 bis 2 bis höchstens 3 continuierliche Lagen von Zellen, die reichlich feine Keratohyalinkörnchen beherbergen.

In der Pallisadenschicht ist im Centrum der Efflorescenz eine regelmässige Anordnung der Zellen zu sehen. Die Zellen sind wesentlich in horizontaler Richtung ausgezogen. Das Protoplasma der Zellen ist wenig durchsichtig. An der Peripherie der Efflorescenz ist eher eine leichte Hyperplasie des Rete bemerkbar. In ihm finden sich nur ganz vereinzelte Mitosen; in der peripheren Zone ist speciell an den Stellen, wo

der Zellenreichtum in der subepidermoidalen Schicht ein grösserer ist, eine allerdings nirgends beträchtliche Durchsetzung des Epithels mit unregelmässig geformten Leukocytenkernen zu constatieren.

Cutis. Die Papillen fehlen im Centrum der sklerodermatischen Platte fast vollständig, sodass die Grenzlinie zwischen Epidermis und Derma die Form einer Geraden annimmt. An der Peripherie der Efflorescenz aber steigen die Papillen — entsprechend der oben beschriebenen Anordnung der interpapillären Zapfen — nach dem Centrum der Plaque zu schräg an und sind etwas verlängert. Die subepidermoidale Schicht ist im Centrum der Efflorescenz an Capillaren sehr arm; die Gefässlumina sind stark verengt, an manchen Stellen kann man weithin nichts von Gefässen constatieren. An der Peripherie der sklerodermatischen Platte wird eine Erweiterung der Capillaren bemerkt; die Gefässe sind mit Blutkörperchen vollgepfropft; Capillaren und stellenweise auch grössere Gefässe sind von adventitiellen Zellanhäufungen begleitet, die an mehreren Stellen zu relativ beträchtlich grösseren Zellhaufen und Strängen anschwellen. In den oberflächlichen Schichten der Cutis und in der Umgebung der Capillaren werden an der Peripherie der Efflorescenz einkernige Rundzellen mit stark färbbaren Kernen ohne sichtbaren Protoplasmasaum in grosser Menge beobachtet; an manchen Stellen reicht die Infiltration ganz dicht an die untere Epithelgrenze heran. Die Infiltrationsherde finden sich speciell in der Umgebung der Talgdrüsen und der Haarbälge, in denen hier und da

Mitosen zu constatieren sind. Sonst weisen die Drüsen der Haut keinerlei Abweichungen von der Norm auf. In der atrophischen Plaque waren nur ganz vereinzelt Follikel-Durchschnitte zu sehen. Die tiefer liegenden Schichten der Cutis sind weder im Centrum noch an der Peripherie der Efflorescenz irgendwie verändert. — Die kollagenen Bündel in den oberflächlichen Schichten der Cutis sind im Centrum der sklerodermatischen Platte im Gegensatz zu dem normalen lockeren Netze des Papillarkörpers verdichtet und verdickt; sie zeigen vorwiegend einen horizontalen Verlauf und sind dicht aneinander gedrückt. Ihre tinktoriellen Verhältnisse sind normal. Nur an einzelnen Stellen und zwar speciell da, wo die elastischen Fasern fehlen, sind die kollagenen Fasern stärker verdickt, eigentümlich glasig, homogen und entbehren hier fast völlig der Spindelkerne. An andern Stellen aber ist der Kernenreichtum normal oder selbst vermehrt. —

An der Peripherie der Plaque zeigen die kollagenen Fasern keine Abnormitäten.

Die Lymphspalten sind im Centrum eng; eine besondere Erweiterung derselben liess sich auch an der Peripherie nicht feststellen.

Das elastische Gewebe, an der Peripherie qualitativ und quantitativ von normalem Verhalten, zeigt an den oberflächlichen Schichten der Cutis im Centrum der sklerodermatischen Platte specielle Veränderungen:

1) Meistenteils finden sich hier dicht an einander gedrängte elastische Fasern vor; 2) an manchen Stellen kann man unmittelbar unter der epidermoidalen Schicht

unregelmässige kleine Herde constatieren, an denen das Elastin absolut fehlt; 3) stellenweise finden sich auffallend parallel angeordnete elastische Fasern, die fast nicht gewellte Streifen darstellen. Degenerationserscheinungen der elastischen Fasern (Elacin) sind an den Präparaten nicht zu sehen. In den tiefer liegenden Schichten der Cutis und an den Gefässen sind die elastischen Fasern in Bezug auf ihre Anordnung und ihre Quantität normal.

Das Pigment ist in der normalen Umgebung sehr spärlich; an der Peripherie, entsprechend der infiltrierten Zone, ist es etwas reichlicher in der Pallisadenschicht vorhanden; einzelne Pigmentzellen mit sehr feinen Körnchen findet man im Papillarkörper. An der centralen sklerodermatischen Partie ist das Pigment stellenweise, aber überall nur sehr unbedeutend, vermehrt (in der Pallisadenzellenschicht und noch weniger in der Cutis). Die cutanen Pigmentzellen enthalten meistens nur ganz feine Pigmentkörnchen.

Wolters hat einen Fall von circumscripter und einen Fall von diffuser Sklerodermie mikroskopisch untersucht und ebenso wie Dinkler gefunden, „dass die Resultate seiner mikroskopischen Untersuchungen in beiden Fällen absolute Uebereinstimmung zeigten.“ Er bestätigt daher „den von Dinkler in extenso geführten Beweis, dass die zwei Formen der Affection auf gleicher Basis beruhen, voll und ganz“ und sieht aus diesem Grunde davon ab, über beide getrennt zu berichten.

Da über die Arbeiten Wolters fast in jeder dies-

bezüglichen Veröffentlichung ausführliche Referate sich finden, so glaube ich eine nochmalige Wiederholung seiner Befunde im Zusammenhang unterlassen zu dürfen. Erwähnen möchte ich nur noch, dass Wolters in seiner Studie über „die pathologische Anatomie der Sklerodaktylie" (Archiv f. Dermat. und Syph., März 1895) die Identität des sklerodermatischen Prozesses im Knochen mit dem in der Haut nachgewiesen hat.

In unserm Falle waren zur mikroskopischen Untersuchung 2 Hautstückchen der Brust entnommen, und zwar das eine aus einer circumscripten, das andere aus einer diffusen Partie. Da die Befunde bei beiden die gleichen sind, so können auch wir von einer getrennten Beschreibung absehen.

Wir fanden das Stratum corneum etwas verbreitert, ebenso wie Zarubin. Lewin und Heller fanden es normal, Dinkler, Wolters, v. Notthafft u. a. von geringerer Breite. Unna konstatierte bei der kartenblattähnlichen Sklerodermie eine Hypertrophie des Stratum corneum, auf Kosten des Stratum mucosum, bei der diffusen schildert er die Hautschicht als normal.

Das Stratum granulosum war in unsern Präparaten kaum abzugrenzen, ein Befund den auch v. Notthafft hat erheben können. Lewin und Heller fanden normale Verhältnisse. Zarubin's Befunde s. o. — Das Stratum mucosum ist schmaler als normal. Zarubin fand es ganz bedeutend verdünnt, sodass es als ein gleichmässiger Streifen erscheint, ja an einzelnen Stellen fast ganz zu fehlen schien. Lewin und Heller fanden hier auch keine Veränderungen. Spieler fand

eine Verschmächtigung, Neumann eine Hypertrophie des Rete Malpighi. Wolters fand die ganze Epidermis verschmälert. Das Stratum corneum ist nach ihm von geringerer Breite und setzt sich deutlich von dem Stratum Malpighi ab. Die platten, homogenen Zellen sind stellenweise als Lamellen abgehoben und nehmen den Farbstoff diffus auf. Die Fortsätze der Zellen, ihre Stachelung, ist nicht überall gleich klar. Die unterste Lage, die des Cylinderepithels, zeigt grosse, leicht granulierte Zellen von ansehnlicher Grösse und auffallender Pigmentierung. Das Pigment liegt in grösseren und kleineren Körnchen in Zellen. — Die Papillen sind nicht überall gleichmässig ausgebildet, meist flacher als normal, vielfach durch eine wellenförmige, oft auch fast gerade Linie, die Grenze zwischen Corium und Rete ersetzt. — Auch wir fanden die Papillen abgeflacht und verbreitert, die interpapillären Zapfen kleiner als normal und das Pigment in der Basalschicht: Befunde, wie sie fast von allen Autoren erhoben sind. Einzelne Differenzen erklären sich leicht aus den verschiedenen Intensitäten der Sklerodermie. — Unna constatierte bei seiner kartenblattähnlichen Form an der Stelle der stärksten Resistenz die grösste Abflachung der Papillen.

Das Corium zeigt eine Vermehrung des Bindegewebes, und zwar sind die Fasern dicht und fest gefügt. Die Kerne sind sehr gering an Zahl. Hier und da sieht man kernhaltige Bindegewebszüge, die bis in die Subcutis ausstrahlen.

Wolters fand das Corium im Ganzen etwas ver-

breitert und durchsetzt von zahllosen elastischen Fasern, die — abgesehen von den in die Papillen aufsteigenden Schlingen — eine Vermehrung sowohl ihrer Zahl wie ihres Volumens erfahren haben. Ihr Verlauf ist unregelmässiger geworden. „Vielleicht", sagt Wolters, „ist diese Vermehrung darauf zurückzuführen, dass bei der Schrumpfung des Gewebes die Elemente näher an einander rücken und dadurch eine relative Zunahme bedingen." Mässig breite Bindegewebszüge durchziehen nach allen Richtungen hin das atrophische subcutane Fettgewebe.

Nach v. Notthafft zeigt das Corium verfilzte, breite, homogene Bindegewebszüge, die kaum Saftspalten erkennen lassen. Die Bindegewebskerne imponieren als sehr verringert an Zahl. Meist ist an den Bindegewebszellen kein Protoplasmahof mehr erkennbar. Der Verlauf der Faserzüge ist hauptsächlich horizontal. Das Bindegewebe der Papillen ist locker. An besonders verdickten Bündeln konnte hyaline Entartung gesehen werden. Für eine Durchtränkung der Bündel mit einer „gerinnungsfähigen, albuminoiden Substanz", wie Lewin und Heller annehmen, sprach nichts. An einzelnen Stellen findet man massenhafte Zunahme der fixen Zellen ohne Beziehung zu den Gefässen oder zu rundzelligen Infiltraten.

v. Notthafft bestätigt auch die Befunde Wolters in Bezug auf die Vermehrung und den unregelmässigen Verlauf der elastischen Fasern, während Dinkler und Du Mesnil eher eine Verminderung gefunden haben. Lewin und Heller konnten mit Unna nur eine passive

Veränderung der elastischen Fasern constatieren. Wir fanden die elastischen Fasern wenig gewellt und ziemlich dick, an Zahl jedenfalls nicht verringert. Sie machen den Eindruck einer Zunahme, offenbar durch Schwund des collagenen Gewebes. — Haare und Drüsen fanden wir normal; an den Schweissdrüsen konnten wir eine leichte Infiltration feststellen.

Die Arrectores pil. waren nicht verbreitert oder hypertrophisch. An einzelnen Haaren fanden wir auch ein leichtes Infiltrat. — Wolters constatierte an den, von zahllosen elastischen Fasern umgebenen drüsigen Gebilden der Haut, starke Infiltration (Drüsenzellkerne und zahlreiche Leukocyten), eine geringere an den Ausführungsgängen. Letztere sind auch der Sitz von gewucherten Bindegewebszellen. Die glatten Muskelfasern fand Wolters verbreitert. Dagegen konnte er an den Haaren nnd Nerven Abnormitäten nicht feststellen.

Nach v. Notthafft sind die Veränderungen an den Schweissdrüsen mechanischer Natur. Sie können völlig fehlen, wenn keine Compression ausgeübt wurde; sie können im höchsten Grade vorhanden sein. „Aus diesem widersprechenden Befunde bei einem Einzelfalle", fährt v. Notthafft fort, „geht schon hervor, dass man nicht, wie Unna gethan hat, gestützt auf ein kleines Untersuchungsmaterial, sagen darf: „„Bei dieser Sklerodermieart findet sich keine Schweissdrüsenveränderung, bei anderer findet sich welche."" Vielfach sieht man die Knäuel ganz platt gedrückt und die Ausführungsgänge ganz verzerrt." Veränderungen an

den Drüsenepithelien konnte v. Notthafft nicht feststellen. Die Umgebung der Knäuel fand er häufig sehr stark und zellig infiltriert.

An den Haarbälgen und Talgdrüsen konnte v. Notthafft ausser einer, aber durchaus nicht immer vorhandenen rundzelligen Infiltration ihrer nächsten bindegewebigen Umhüllungen nichts Besonderes feststellen. Pigment fehlte an den Haarfollikeln, den Schweiss- und Talgdrüsengängen. Dagegen konnte v. Notthafft die zuerst von Rossbach bemerkte, auch von Darier angegebene, von Dinkler, Neumann, Wolters, Spieler, Lewin-Heller u. A. gefundene Hypertrophie der glatten Muskeln, der Arrectores pil. auch bestätigen.

An den Blutgefässen fanden wir eine leichte Infiltration und Wucherung des Endothels, sowie der Adventitia. Die elastischen Fasern waren, soweit sie zu sehen waren, intakt. Zarubin stellte Zellanhäufungen fest in der Umgebung der kleineren Gefässe in der peripheren Zone. Veränderungen der Intima und der Media an den grösseren Gefässen konnte er nicht constatieren. v. Notthafft fand an den Blutgefässen sehr weitgehende Veränderungen, und zwar im allgemeinen dieselben, wie Wolters, Dinkler und Hoffa sie beschrieben haben. An den Papillen fehlen sie meist völlig, wo sie aber noch erhalten sind, sind sie normal. Die Venen zeigen Wucherung der Intima. Ausserdem sind die des Coriums zum Teil erweitert und gegenüber den engen Arterien auffallend stark mit Blut gefüllt. In der Umgebung und der Wand der Arterien findet sich massenhaft kleinzellige Infiltration.

An andern Stellen sieht man in der Umgebung der Arterien älteres, schwieliges, kernarmes Bindegewebe. Die Adventitia besteht aus Bindegewebsbündeln, zwischen deren Maschen vielfach Rundzellen eingebettet sind. Die elastischen Fasern der Adventitia gehen in gezacktem welligem Verlauf zwischen diesen Bündeln hindurch. Aus der Adventitia ziehen Spindelzellenzüge, mitunter aber auch einzelne Bindegewebsfibrillen in die Media, hier die einzelnen Muskellagen auseinanderdrängend. Die concentrische Anordnung ist dabei völlig erhalten. Die Muscularis hat an Dicke zugenommen, und zwar anscheinend besonders durch eine Vermehrung der Muskelelemente. Rundzellige Infiltration tritt hier und in der Intima gegenüber der Adventitia sehr bedeutend in den Hintergrund. Dagegen zeigt die Intima massenhafte Zunahme des fixen Bindegewebes. Es ist aber kernarm. Die Endothalien bilden einen dicken Saum um das Lumen der Gefässe, mit vorspringenden Kernen. Das Lumen ist oft nur noch punktförmig, meist präsentiert es sich nur noch als Schlitz. v. Notthafft hält diese Plattdrückung weniger für eine Folge der Bindegewebscompression (Hebra, Kaposi, Schadewald, Joppich u. A.) als vielmehr der Gefässwandwucherung, speciell der Intimavermehrung selbst. Die Lamina elastica interna fehlt an vielen Stellen ganz (Dinkler). An andern Stellen finden sich die von Wolters beschriebenen Verhältnisse: Aus der Media kommende, wuchernde Zellmassen haben die Elastica eingestülpt und treiben sie buckelförmig gegen das Lumen vor; endlich hat

sie nachgegeben und liegt nun zerrissen in einzelnen, nicht mehr concentrisch zum Gefässlumen liegenden Stückchen da, während durch die Spalten sich polypenförmig die Bindegewebswucherung vorschiebt. Manchmal sind aber Trümmer der Elastica mit dem wuchernden Intimagewebe weit nach dem Lumen zu fortgewandert und liegen nun hier so unregelmässig wie in der Adventitia.

Es ist also eine völlige Zerreissung und teilweise sogar eine Vernichtung des alten elastischen Fasernnetzes vorhanden. Dagegen sieht man aber auch in der Adventitia ganz kleine, feine und wenig gewellte elastische Fasern, oft zwischen dickeren, älteren, divergirenden Fasern ausgespannt, sodass man sich des Eindruckes, als habe man es hier mit Neubildungen zu thun, nicht erwehren kann.

Andere Gefässe sind, wie schon Wolters und Dinkler betont haben, ganz normal. Ein deutlicher Beweis, dass der Process kein allgemeiner ist.

Unna fand die Lymphbahnen, denen er genauere Untersuchungen widmete, bei der diffusen Sklerodermie verengt, die Saftspalten, mehr zirkelrunden, in die collagene Substanz gegrabenen, engen Kanälen als den gewöhnlichen Spalten und vielgestaltigen Hohlräumen ähnlich. Bei der kartenblattähnlichen Form sah Unna Erweiterung, bei der Morphoea Verengerung der Lymphspalten. v. Notthafft fand die Lymphspalten der Cutis „wohl wenig zahlreich“ und sieht dies als eine Folge des sklerodersierenden Processes an. „Ihre Form ist auf dem Querschnitt meist schlitzförmig, wechselt

aber sehr. Auf dem Längsschnitt sieht man ihr Volumen ganz ausserordentlich schwanken.“ v. Notthafft kann also die Befunde Unnas nicht bestätigen. Auch Zarubin konnte in seinem Falle, der, wie erwähnt, am meisten der kartenblattähnlichen Form Unnas ähnlich ist, eine starke Erweiterung der Lymphgefässe nicht feststellen.

Die Untersuchungen an den Nerven haben bisher wenig Resultate ergeben. v. Notthafft konnte an ihnen keine Veränderungen erkennen. Auch wir waren leider nicht in der Lage, einen Befund erheben zu können.

Ueberblicken wir zum Schluss das Gesagte noch einmal, so sehen wir, dass auch in unserm Falle mikroskopisch irgend ein nennenswerter Unterschied zwischen der circumscripten Form und der diffusen sich nicht erkennen lässt; Die Identität der einzelnen Formen also auch durch den pathologisch-anatomischen Nachweis als sicher gestellt angesehen werden darf.

Wie früher so mancher klinische Beobachter in irgendwelchem Befund bei seinem Falle etwas besonders Bemerkenswertes zu sehen glaubte und als charakteristisch hervorhob, bis dank einer zahlreichen Casuistik sich Wesentliches von Nebensächlichem scheiden liess, so ist es auch dem und jenem Forscher bei der mikroskopischen Untersuchung ergangen. Auch hier dürfen wir erst von einer Reihe weiterer Untersuchungen hoffen, mehr und mehr Aufschluss und Sicherheit über die jetzt noch strittigen Fragen zu gewinnen. Und das mag auch die Veröffentlichung unseres Falles gerechtfertigt erscheinen lassen.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Medicinal-Rat Kreisarzt Dr. Racine nochmals meinen verbindlichsten Dank auszusprechen für die Anregung zu der vorliegenden Arbeit und für die Ueberlassung des Falles, sowie Herrn Professor Dr. M. Wolters herzlichst zu danken für die liebenswürdige und bereitwillige Unterstützung, die er mir durch Rat und That, namentlich bei Anfertigung der Präparate, hat zu teil werden lassen. Endlich danke ich auch hier noch einmal Herrn Dr. Muck bestens für die freundliche laryngoskopische Untersuchung der kleinen Patientin und meinem Freunde, Herrn Ingenieur O. Rosskothen, für die meisterhafte Photographie derselben.

Literatur.

Dinkler, Zur Lehre von der Sklerodermie. 1891.

Herxheimer, G., Zur Casuistik der Sklerodermie. Inaugural-Dissertation, Greifswald.

Jonas, A., Zwei Fälle von Sklerodermie mit anatomischer Untersuchung eines Muskelstückchens. Inaugural-Dissertation, Bonn 1896.

Krause, Fr., Ein Fall von circumscripter Sklerodermie (Morphoea). Inaugural-Dissertation, Greifswald 1899.

Lewin und Heller, Die Sklerodermie. Eine monographische Studie, Berlin 1895.

Mracek, Handbuch der Hautkrankheiten, IV. Band. Wien 1903.

Schubinger, F., Ueber Sklerodaktylie. Inaugural-Dissertation, Zürich 1897.

v. Notthafft, Neuere Arbeiten und Ansichten über Sklerodermie mit Beschreibung eines neuen Falles dieser Krankheit. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie, IX. 1898.

Unna, Die Histopathologie der Hautkrankeiten. Berlin 1894.

Wolters, M., Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie. Archiv für Dermatologie und Syphilis, XXIV. 1892.

Wolters, M., Zur pathologischen Anatomie der Sklerodaktylie. Archiv für Dermatologie und Syphilis, XXX. 1895.

Zarubin, Ein Fall von circumscripter Sklerodermie mit mikroskopischer Untersuchung. Archiv für Dermatologie und Syphilis, LV. 1902.

Lebenslauf.

Verfasser, Carl, Wilhelm, Johann, Ludwig Harm, wurde am 11. April 1874 zu Sophienhof bei Neustrelitz i. M. geboren als zweiter Sohn des Landmannes Heinrich Harm und seiner Ehefrau Minna, geb Warncke.

Er besuchte zunächst die Bürgerschule, später das Gymnasium in Neustrelitz, das er Michaelis 1894 mit dem Zeugnis der Reife verliess, um sich dem Studium der Medicin zu widmen.

Die vorklinischen Semester studierte Verfasser — mit Ausnahme des zweiten, das er in Freiburg verlebte — in Rostock, wo er am 3. August 1896 das Tentamen physicum bestand. Die beiden folgenden Semester ging Verfasser nach Berlin resp. Marburg, kehrte im Winter-Semester 1897/98 aber wieder nach Rostock zurück und bestand hier am 29. Januar 1900 die ärztliche Staatsprüfung und am 3. Juli 1902 das Examen rigorosum. Vom 1. April 1900 bis 1. April 1901 genügte er seiner Militärpflicht und wurde am 20. Juli zum Assistenz-Arzt der Reserve befördert. Seit Oktober 1901 ist Verfasser als Assistent am evangelischen Krankenhause „Huyssenstiftung“ zu Essen-Ruhr thätig.